

Aus der Augenklinik der Universität München
Direktor: Professor Dr. O.-E. Lund

GEFÄSSVERÄNDERUNGEN IM PROXIMALEN FASCICULUS
OPTICUS BEIM KINDLICHEN GLAUKOM

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Alexandros Konstantinos Alexandridis

aus

Thessaloniki/Griechenland

1979



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554611_0080

Aus der Augenklinik der Universität München

Direktor: Professor Dr. O.-E.Lund

GEFÄSSVERÄNDERUNGEN IM PROXIMALEN FASCICULUS OPTICUS

BEIM KINDLICHEN GLAUKOM

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Alexandros Konstantinos Alexandridis

aus

Thessaloniki/Griechenland

1979

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität
München

Berichterstatter: Privatdozent Dr. F.H.Stefani

Mitberichterstatter: Professor Dr. O.-E. Lund

Dekan: Professor Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 3. April 1979



Gedruckt mit Unterstützung des Deutschen Akademischen
Austauschdienstes

Meiner Mutter

in Dankbarkeit gewidmet

Herrn Professor Dr. O.-E. Lund danke ich sehr für die gebotene Möglichkeit, an der Münchner Universitäts-Augenklinik arbeiten zu können.

Für die Überlassung des Themas, insbesondere aber für die zahlreichen wertvollen Anregungen und für die großzügige Unterstützung bei der Erstellung dieser Arbeit, sei Herrn Dr. F.H. Stefani herzlich gedankt.

Für die geschaffenen Voraussetzungen zur Entstehung dieser Arbeit gilt dem Deutschen Akademischen Austauschdienst mein besonderer Dank.

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
1. EINLEITUNG	1
1.1. Normale Gefäßversorgung des proximalen Fasciculus opticus	3
1.2. Gefäßentwicklung im proximalen Fasciculus opticus	5
1.3. Besonderheiten des kindlichen Glaukoms	6
1.4. Ursachen des kindlichen Glaukoms	8
2. FRAGESTELLUNG	10
3. MATERIAL und METHODE	11
4. ERGEBNISSE	12
4.1. Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus bei Hydrophthalmie	12
4.2. Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus bei Retinoblastom	19
4.3. Befunde bei Neugeborenen ohne Augen- erkrankung	31
4.4. Befunde an glaukomatösen Augen von Erwachsenen	32
4.5. Befunde an hoch myopen Augen	32
4.6. Befunde an mikrophthalmischen Bulbi	33
5. FÄLLE AUS DER LITERATUR	34
6. DISKUSSION	37

	Seite
7. ZUSAMMENFASSUNG	41
LITERATURVERZEICHNIS	43
LEBENS LAUF	

1. EINLEITUNG

Seit Beginn der modernen Ophthalmologie durch die Entwicklung des Augenspiegels wird die Frage diskutiert, welchen Einfluß der intraoculare Druck auf die intraocularen Blutgefäße ausübt (v.GRAEFE, 1854). Besondere Bedeutung erlangt diese Frage bei chronisch erhöhtem Augeninnendruck und damit beim Glaukom, das als chronische Augeninnendrucksteigerung mit funktionellen (Gesichtsfeldausfälle) und morphologischen (Papillenexcavation) Veränderungen definiert wird. HAYREH (1971) spricht bei seiner Definition des Glaukoms von einer Gefäßinsuffizienz in der Papille und Pars retrolaminaris des Fasciculus opticus durch Störung des normalen Gleichgewichts von intraocularem Druck und Perfusionsdruck der versorgten Blutgefäße.

Morphologische Arbeiten zur Frage der Gefäßveränderungen im Fasciculus opticus und der Papille bei lange bestehender glaukomatöser Augeninnendruckerhöhung sind vornehmlich an enukleierten Augen von Erwachsenen durchgeführt worden, die unter einem absoluten Glaukom mit Schmerzen und Erblindung gelitten hatten (ELSCHNIG, 1928; CRISTINI, 1951). Hierbei wurde eine Kapillarreduktion im proximalen Fasciculus opticus gefunden.

Klinisch erkennbar ist die Opticusschädigung an einer Excavation der Papille. Im Gegensatz zu der meist erst nach Jahren auftretenden glaukomatösen Excavation bei Erwachsenen tritt

bei Kindern bei gleicher intraocularer Druckerhöhung bereits nach Wochen oder Monaten ein struktureller Schaden an der Papille auf. Als Ursache für diesen Unterschied hat man die unterschiedliche Blutdruckhöhe bei Kindern (80/40 mm Hg bei der Geburt und 95/60 mm Hg im ersten Lebensjahr) und Erwachsenen (120/80 mm Hg) angesehen (SHAFFER und WEISS, 1970). Je früher es zu einem Shunt-Mechanismus in Kapillaren niederer Druckregionen hinter der Lamina cribrosa kommt, umso rascher könne sich eine Ischämie und damit ein morphologischer und funktioneller Schaden entwickeln (HAYREH, 1963; BECKER und SHAFFER, 1965; SHAFFER und HETHERINGTON, 1969; KWITKO, 1973). Ophthalmodynamometrische Untersuchungen (SHAFFER und WEISS, 1970) bestätigten den Einfluß der Blutdruckgröße auf die Ischämiebereitschaft bei kurzfristiger Augeninnendrukerhöhung.

1.1. Normale Gefäßversorgung des proximalen Fasciculus opticus

Die Blutversorgung des proximalen Fasciculus opticus variiert in breiten Grenzen (HAYREH, 1975). Die folgende Gefäßversorgung wird bei den meisten Menschen angetroffen:

a) Arterielle Versorgung:

Die Region der Lamina cribrosa wird von zentripetalen Ästen der kurzen hinteren Ciliararterien und in einigen Fällen vom ZINNSchen Gefäßkranz versorgt. Ein voll entwickelter ZINNScher Gefäßkranz ist ein ungewöhnlicher Befund, üblicherweise ist er unvollständig entwickelt. Die Blutgefäße liegen in bindegewebigen Septen und bilden ein dichtes Kapillarnetz, das keine Verbindung zur A. centralis retinae besitzt. Die praelaminare Opticusregion wird vorwiegend durch zentripetale Äste peripapillärer praechoriokapillärer Aderhautgefäße versorgt, die keine Verbindung mit den Kapillaren der Papille oder der peripapillären Choriokapillaris zeigen. Angiographische Befunde (HAYREH, 1975) sprechen für eine besonders ausgeprägte Versorgung in der temporalen praelaminaren Region. Auch hier nimmt die A. centralis retinae nicht an der Versorgung teil. Die eigentliche Papille, d.h. die Papillenoberfläche wird vorwiegend aus Ästen der zirkumpapillären Netzhautarteriolen versorgt. Die Papillenkapillaren haben ihr Abflußgebiet in der V. centralis retinae bzw. ihren Ästen und haben Verbindungen zu den Kapillaren der praelaminaren Region. Der retrolaminare Teil des Fasciculus opticus wird

normalerweise von zentripetalen Ästen der Pialgefäße versorgt. Sehr häufig handelt es sich um rekurrente piale Gefäßäste der peripapillären Aderhaut, einige stammen aus dem ZINNSchen Gefäßkranz. In 75 % werden zentrifugale Äste der A. centralis retinae in ihrem Intraneuralverlauf angetroffen; sehr häufig fehlen solche jedoch in der Region unmittelbar hinter der Lamina cribrosa. Diese Region wird dann praktisch ausschließlich aus den hinteren Ciliararterien versorgt. Alle Kapillaren der praelaminaren Region sind untereinander verbunden und besitzen Verbindungen auch mit der retrolaminaren Region; Verbindungen zur Choriokapillaris fehlen.

Die hinteren Ciliararterien sind also die Hauptversorgungsgefäße der Papille und der prae- und retrolaminaren Region.

b) Venöser Abfluß:

Die Papille und die retrolaminare Region haben ihren venösen Abfluß in die V. centralis retinae. Die praelaminare Region besitzt eine Drainage in die chorioidalen Venen und über diese Verbindung entsteht eine Kommunikation zwischen chorioidalen Venen und V. centralis retinae. Tuscheinjektionen (HAMASAKI und FUJINO, 1967) sowie Latexfüllungen (ERNEST und POTTS, 1968) haben gezeigt, daß hinter der Lamina cribrosa die Kapillaren des Fasciculus opticus eine verminderte Füllung zeigen, wobei die Füllungsreduzierung besonders in der temporalen Hälfte stärker als in der nasalen Hälfte ausgeprägt war.

1.2. Gefäßentwicklung im proximalen Fasciculus opticus

Wie im zentralen Nervensystem erfolgt die Vaskularisation des Fasciculus opticus von einem primitiven Gefäßplexus der Umgebung aus. Mit den eindringenden Gefäßen treten auch mesodermale Elemente, die für das System der bindegewebigen Septen im Fasciculus opticus verantwortlich sind, ein (vgl. DUKE-ELDER, 1963).

Sehr frühzeitig in der Entwicklung findet sich ein Gefäßplexus an der Unterseite des sich entwickelnden Augenbläschens, der von der Anlage der A.carotis interna versorgt wird. Über eine primitive A.ophtalmica dorsalis kommt es zur Entwicklung der A. hyaloidea, die den Augenbecher durch die Embryonalspalte erreicht. Bis zum 4. Monat (100 mm-Stadium) versorgt die Zentralarterie im wesentlichen die A.hyaloidea; erst mit Beginn der Atrophie der A.hyaloidea entwickelt sich in der praepapillären Zone der Bergmeister-Papille das aussprossende retinale Gefäßsystem, das bei der Geburt normalerweise voll entwickelt ist.

Bemerkenswert ist, daß die Myelinisierung der Axone des Fasciculus opticus erst etwa 10 Wochen nach der Geburt die Lamina cribrosa erreicht; entsprechend ist der Fasciculus opticus bei Kindern zum Zeitpunkt der Geburt dünner als bei Erwachsenen. Außerdem besitzen die Septen des Fasciculus opticus zum Zeitpunkt der Geburt weniger Kollagen als bei Erwachsenen

1.3. Besonderheiten des kindlichen Glaukoms

Der wesentliche Faktor des Glaukoms ist die Erhöhung des intraocualren Druckes. Intraoculare Druckerhöhungen bei Kindern sind relativ selten und oft asymptomatisch, so daß glaukomatöse Schäden und damit Funktionsstörungen erst relativ spät festgestellt werden. Die klinische Symptomatik umfaßt eine vergrößerte, getrübte Hornhaut mit Photophobie, Epiphora und Papillenexcavation. Bei länger bestehender intraocularer Druckerhöhung kommt es nicht nur zu einer Vergrößerung der Hornhautdurchmesser sondern des gesamten Auges, was als Hydrophthalmus bezeichnet wird. Mit der Größenzunahme des Auges vergrößern sich auch die Durchmesser der Orbita.

Bei der Geburt mißt die Hornhaut ungefähr 9,4 mm im Durchmesser und hat damit mehr als $\frac{3}{4}$ des Erwachsenenendurchmessers. In hydrophthalmischen Augen kann der Hornhautdurchmesser wesentlich über das Normalmaß von 11,6 mm hinaus auf z.B. 16 mm zunehmen. Gleichzeitig nimmt die Dicke der Hornhaut gegenüber dem Erwachsenenenzustand ab. Rupturen der Descemet'schen Membran und Schrankenstörungen des Endothels führen zu epithelialen und stromalen Trübungen, die dann klinisch als Photophobie, Epiphora und Blepharospasmus in Erscheinung treten. Untersuchungen von SQUIRE (1962) haben gezeigt, daß die Dicke der Sklera beim Neugeborenen nur etwa die Hälfte des Erwachsenen zeigt; die Festigkeit der Sklera des Erwachsenen war 1,7 mal größer als die des Neugeborenen. Nach COSTENBADER und KWITKO (1967)

ist die Festigkeit der Hornhaut vor dem 6. Lebensmonat geringer als die der Sklera, während danach die Hornhautfestigkeit zunimmt und die intraoculare Druckerhöhung sich mehr gleichmäßig auf Hornhaut und Sklera auswirkt und zu einer Vergrößerung des gesamten Bulbus führt. Bei der Größenzunahme des Bulbus bleiben die Kammerwinkelstrukturen relativ lange Zeit intakt (WORST, 1968); bei lange anhaltender intraocularer Druckerhöhung kommt es schließlich zu einer Abflachung der Trabekelwerkregion. Weiter kommt es zu Subluxationen der Linse.

1.4. Ursachen des kindlichen Glaukoms

Grundsätzlich sind es drei Faktoren, die zu intraocularer Druckerhöhung führen können: Eine erhöhte Kammerwasserproduktion, eine gestörte intraoculare Kammerwasserzirkulation, oder Abflußbehinderungen für das Kammerwasser.

Im Vordergrund stehen die Abflußbehinderungen im Bereich der Kammerwinkelstrukturen.

Zahlreich sind die Erkrankungen, die mit Augeninnendrucksteigerungen bei Kinder einhergehen; eine Zusammenstellung von SHAFFER und WEISS (1970) gibt einen guten Überblick:

I. Genetisch bestimmte Glaukome

A Infantile oder primär-congenitale Glaukome

B Glaukome in Verbindung mit Anomalien

1. Phakomatosen

2. Mesodermale Anomalien

- a) mesodermale Dysgenese der Hornhaut und Iris (AXENFELD-Syndrom, RIEGER-Syndrom)
- b) systemische hypoplastische mesodermale Dysplasie (MARFAN-Syndrom)
- c) systemische hyperplastische mesodermale Dystrophie (WEILL-MARCHESANI-Syndrom)

3. Metabolische Erkrankungen

- a) oculo-cerebro-renales Syndrom LOWE
- b) Homocystinurie
- c) andere metabolische Erkrankungen (Diabetes mellitus, Mukopolysaccharidosen)

4. Irisanomalien

- a) Aniridie (teilweise mit WILMS-Tumor)
- b) Essentielle Irisatrophie

C Primäre juvenile Glaukome

1. Späte infantile Glaukome

2. Frühwinkelblockglaukome

3. Frühe Weitwinkelglaukome

4. Pigmentglaukome

II. Nicht-genetische Glaukome

A Sekundärglaukome

1. Trauma
2. Entzündung
3. Tumoren
4. Vaskuläre Erkrankungen

B Nicht-genetische Embryonalerkrankungen

1. Embryopathien

Der Häufigkeit nach stehen die nicht-genetischen sekundären Glaukome und die genetischen Glaukome im Rahmen mesodermaler Anomalien im Vordergrund.

2. FRAGESTELLUNG

Der mittlere Blutdruck und der intraoculare Druck haben Einfluß auf den Perfusionsdruck, wobei die Netzhautzirkulation wie die des zentralen Nervensystems eine Autoregulation zeigt, die im Bereich der Aderhautgefäße nicht besteht. Ein Abfall des Perfusionsdruckes im oculären Gefäßbett kann durch Erhöhung des intraocularen Druckes oder Reduzierung des mittleren Blutdruckes bzw. durch die Kombination beider Faktoren zustande kommen. Bei Neugeborenen besteht eine deutliche Reduzierung des mittleren Blutdruckes. Eine gleichzeitige Erhöhung des intraocularen Druckes (gleich welcher Ursache) muß zu haemodynamischen Veränderungen führen. Ophthalmodynamometrische Messungen bei Kindern haben gezeigt, daß bereits bei einer Belastung mit 15 bis 30 g der diastolische Puls erkennbar wird und die Papille zunehmend blaß wird bis die Zirkulation bei Belastungen von 45 bis 55 g sistiert (SHAFFER und WEISS, 1970; KWITKO, 1973). Ob die Kombination von kindlich niedrigem mittleren Blutdruck und erhöhtem intraocularen Druck zu morphologisch fassbaren Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus führt, ist bisher nicht untersucht.

3. MATERIAL UND METHODE

Der Untersuchung liegen die histologischen Schnittpräparate der Sammlung der Universitäts-Augenklinik München aus den Jahren 1961 bis 1978 zugrunde. Es wurden zunächst alle Fälle, die mit einem Hydrophthalmus enukleiert worden waren (23 der enukleierten Fälle) untersucht. Unter der Annahme, daß ein gewisser Prozentsatz der wegen eines Retinoblastoms enukleierten Augen auch intraoculare Druckerhöhungen durchgemacht hatte, wurden diese Augen in die Untersuchung zusätzlich einbezogen (59 Fälle). Zum Vergleich mit diesen kindlichen Glaukomen wurden Augen von Erwachsenen mit postentzündlichem, posttraumatischem und postthrombotischem Glaukom herangezogen (146 Fälle). Außerdem lagen 19 Autopsiefälle von Neugeborenen zum Vergleich der Normalstrukturen vor. Weil in hochmyopen Augen cavernöse Opticusatrophien ähnlich wie in glaukomatösen Augen vorkommen, wurden 19 myope Augen zusätzlich befundet. 11 mikrophthalmische Augen wurden wegen der Möglichkeit von Anomalien untersucht.

Vom Querschnitt eines Fasciculus opticus ca. 10 mm hinter der Lamina cribrosa (Fall Nr. 804/73) wurden 200 lückenlose Serienschnitte von 6 μ Dicke angefertigt und mit Haematoxylin-Eosin gefärbt. Von dieser Schnittserie wurde nach photographischer Dokumentation zeichnerisch der Verlauf der Gefäße erfaßt.

4. ERGEBNISSE

4.1. Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus bei Hydrophthalmie

6 von 23 Augen, die wegen eines Hydrophthalmus enukleiert worden waren, zeigten auffallende Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus hinter der hochgradig excavierten Lamina cribrosa. Im Vergleich zu den nicht glaukomatösen Augen von Neugeborenen, die bei der Autopsie entnommen worden waren, bestand hier eine auffallende Dilatation von Blutgefäßen innerhalb bindegewebiger Septen des Fasciculus opticus (vgl. Abb. 1 - 3). Die mit angeschnittenen Ciliargefäße und Pialgefäße entsprachen den Vergleichsfällen. In der Chorioidea bestand eher eine verminderte Gefäßfüllung während die Netzhautgefäße unauffällig erschienen.

Fall Nr. 179/71:

Auge eines 3 Monate alten männlichen Neugeborenen, zu dessen Anamnese nur bekannt war, daß er seit Geburt unter einem einseitigen Hydrophthalmus litt. Augeninnendruckwerte können nicht angegeben werden, weil die Unterlagen nicht verfügbar waren.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Allseits vergrößerter, hydrophthalmischer Bulbus mit tief excaviert Papille und herdförmig hinter der Lamina cribrosa angeordneten dilatierten, intraseptalen, dünnwandigen, teilweise blutgefüllten Gefäßen (vgl. Abb. 1 und 2). In einem Anschnitt oberhalb der Zentralgefäße liegen die dilatierten

Gefäße zentral mit leichter Orientierung nach nasal hin, während in einem Schnitt durch das Zentrum der Papille Gefäßansammlungen nasal betont aber auch temporal randständiger liegen (Abb. 3).



Abb.1: Übersicht des Präparates von Nr. 179/71.
Schnittebene am Rande der tief excavierten Papille.
Dichte Ansammlung weitleumiger intraseptaler, dünnwandiger Gefäße hinter der Lamina cribrosa im Fasciculus opticus. HE-Färbung.

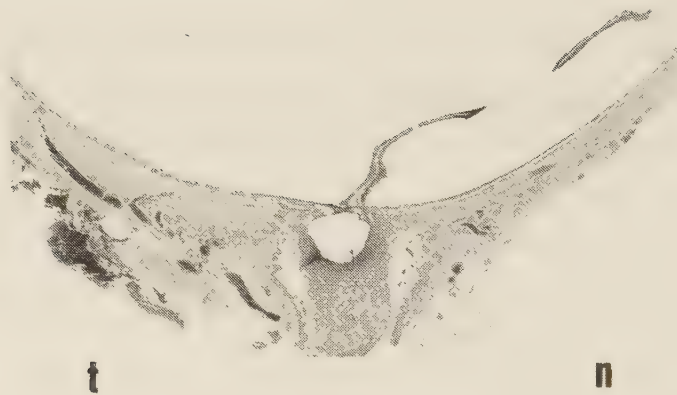


Abb. 2: Ausschnittsvergrößerung aus Abb. 1.

t = temporal; n = nasal. HE-Färbung



Abb. 3: Fall Nr. 179/71. Schnittebene durch die Mitte der tief excavierten Papille, dichte Ansammlung weitlumiger intraseptaler Gefäße im retrolaminaren Fasciculus opticus auf der temporalen (t) und nasalen (n) Seite. HE-Färbung.

Fall Nr. 265/73

(vgl. Abb.7 bei STEFANI, 1977; Fall Nr. 1 bei STEFANI und LASZCZYK, 1976).

1 Monat alter männlicher Säugling. Normale Schwangerschaft. Normale Geburt. Nach der Geburt fiel eine Hornhauttrübung links auf. Hornhautdurchmesser links 10,5 mm. Diffuse Hornhauttrübung. Membranen in der Vorderkammer, die an der Hornhautrückfläche ansetzen. Fragliche Abhebung der Descemet'schen Membran. In der Tiefe scharf begrenzte, weiße Linsentrübungsareale. Echographische Verdichtung in hinteren Linsen- und vorderen Glaskörperabschnitten. Augeninnendruck zwischen 20 und 50 mm Hg applanatorisch.

Pathologisch-anatomischer Befund:

27,5 x 21 x 21 mm messender Bulbus. Auffallend verdickte Hornhaut im Zentrum. Pupillarmembranreste. Tunica vasculosa lentis persistens. Partiiell persistierender primärer Glaskörper. Deutliche A.hyaloida. Cataractös geschrumpfte Linse. Unvollständige Kammerwinkelentwicklung. Retinohyaloidale Gefäßanastomosen in der Netzhautperipherie. Excavierte Lamina cribrosa. Hinter der Lamina cribrosa dilatierte dünnwandige, intraseptale Blutgefäße.

Fall Nr. 183/73:

13-jährige weibliche Patientin mit beidseitigem Hydrophthalmus, der seit dem 7. Lebensmonat bekannt war. Augeninnendruckwerte bis 50 mm Hg. Gleichzeitiger frühkindlicher Hirnschaden.

Pathologisch-anatomischer Befund:

34 x 25 x 25 mm messender hydrophthalmischer Bulbus mit 18 x 15 mm messender vergrößerter Hornhaut. Defekte der Bowman'schen Membran. Fehlende Differenzierung der Trabekelwerkstrukturen. Totale Ablatio retinae. Degenerative Netzhautveränderungen. Excavierte Papille. Opticusatrophie. Ansammlung erweiterter intraseptaler, dünnwandiger Blutgefäße im retrolaminaren Fasciculus opticus.

Fall Nr. 982/76:

12-jähriger männlicher Patient, der im Alter von 5 Jahren eine Glassplitterverletzung des linken Auges erlitten hat. Schräg durch die Hornhaut verlaufende, vaskularisierte Narbe. Bandförmige Keratopathie. Interkalares Staphylom oben. Aufgehobene Vorderkammer. Amaurose. Augeninnendruck 42 mm Hg.

Pathologisch-anatomischer Befund:

29 x 23 x 23 mm messender Bulbus. Hornhautdurchmesser 15 x 14 mm Ausziehung des vorderen Augensegmentes. Vaskularisierte Hornhautnarbe. Beginnende bandförmige Keratopathie. Totale vordere Synechierung mit Irisstromaatrophie. Trabekelwerkstrukturen und Schlemm'scher Kanal kaum auszumachen. Elongierung der Ciliarfortsätze. Traktionsablatio retinae. Hochgradige Aderhautatrophie. Excavation der Papille. Opticusatrophie.

Hinter der excavierten Lamina cribrosa dilatierte, teilweise bluthaltige Gefäßquerschnitte in den bindegewebigen Septen des Fasciculus opticus.

Fall Nr. 319/77:

33 Jahre alter männlicher Patient, der erstmals im Alter von 2 1/2 Jahren wegen eines beidseitigen Hydrophthalmus operiert worden war. Das rechte Auge wurde 1971 wegen einer Panophthalmie enukleiert. Das linke Auge war seit 1967 amaurotisch und mußte wegen starker Reizzustände mit Schmerzen ebenfalls enukleiert werden. Augeninnendruck bis 55 mm Hg.

Pathologisch-anatomischer Befund:

31 x 25 x 25 mm messender Bulbus. Hornhautdurchmesser 12,5 x 11,2 mm. In Organisation befindliche Vorder- und Hinterkammerblutung. Bindegewebig umgebautes Trabekelwerk. Retrolentale interciliare Membranbildung. Totale Ablatio retinae. Traktionsabriß der Netzhaut von der Papille. Excavierte Lamina cribrosa. Opticusatrophie. Im retrolaminaren Opticusabschnitt intraseptale, erheblich erweiterte, dünnwandige Blutgefäße.

Fall Nr. 993/77:

17-jährige weibliche Patientin, deren rechtes Auge seit der Geburt blind war und einen Hydrophthalmus zeigte.

Pathologisch-anatomischer Befund:

30 x 27 x 25,5 mm messender Bulbus mit 10 mm breitem und 16 mm hohem interkalarem Staphylom. Alte Rupturen der Descemet'schen Membran. Abflachung der Trabekelwerksstrukturen. Kein sicherer Schlemm'scher Kanal. Iridocorneale Adhaesionen. Iris- und Ciliarkörperatrophie. Aderhautatrophie. Flache Linse. Auffallend breite Zonulafasern. Tief excavierte Papille. Opticusatrophie. Deutlich dilatierte, dünnwandige, intraseptale Blutgefäße hinter der Lamina cribrosa im Fasciculus opticus.

4.2. Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus bei Retinoblastom

Von 59 untersuchten Augen, die wegen eines Retinoblastoms enukleiert worden waren, zeigten 11 auffallende Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus, die denen glichen, die oben im Sehnerven bei Hydrophthalmus beschrieben wurden (Abb. 4 - 8). In allen Fällen war die Lamina cribrosa als Ausdruck einer intraocularen Drucksteigerung excaviert; klinische Angaben über die Höhe des intraocularen Druckes lagen nicht in allen Fällen vor. Teilweise bestand nur eine partielle Opticusatrophie. Die ciliaren Blutgefäße in der Umgebung des Fasciculus opticus zeigten ebenso wie die pialen Blutgefäße des Fasciculus opticus keine Besonderheiten.

In einem Fall (Fall Nr. 131/66) bestand die Ansammlung dilatierter cavernöser, intraseptaler, dünnwandiger Blutgefäße in einem Bereich von 3 bis 12 mm hinter der Lamina cribrosa und zwar bevorzugt in dem temporalen Abschnitt des Fasciculus opticus, der in dieser Zone eine Atrophie zeigte, die in den nasalen Abschnitten nicht vorlag.

Fall Nr. 17/64:

3-jähriges männliches Kleinkind, das wegen Leukokorie unter dem Verdacht eines einseitigen Retinoblastoms enukleiert wurde. Augeninnendruckwerte nicht bekannt.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Multizentrisches, nicht differenziertes Retinoblastom ohne Einbruch in die Aderhaut oder den Fasciculus opticus. Totale Ablatio retinae. Excavierte Lamina cribrosa. Im retrolaminaren Sehnervenabschnitt dilatierte, intraseptale, dünnwandige, teilweise blutgefüllte, kapillarartige Blutgefäße.

Fall Nr. 187/67:

3 Jahre altes männliches Kleinkind, bei dem zunächst eine einseitige Bindehautrötung und dann eine Leukokorie beobachtet wurde. Eukleation erfolgte unter dem Verdacht eines Retinoblastoms. Augeninnendruckwerte wurden nicht gemessen.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Solides, gegen den Glaskörperraum wachsendes, wenig differenziertes Retinoblastom mit sehr kapillarreichem bindegewebigem Stroma. Kein Tumoreinbruch in die Uvea oder den Sehnerven. Mäßig excavierte Lamina cribrosa, hinter der weitlumige Kapillaren innerhalb der bindegewebigen Septen des Fasciculus opticus liegen.

Fall Nr. 131/66:

1 Jahr altes männliches Kleinkind, bei dem die Eukleation wegen Retinoblastom-verdächtiger Leukokorie erfolgte. Augeninnendruckwerte wurden nicht gemessen.

Pathologisch anatomischer Befund:

Am temporalen hinteren Pol gelegenes, teilweise mit Rosettenbildungen differenziertes Retinoblastom ohne Einbruch in die Uvea oder die Papille (Abb. 4). Mäßig excavierte Lamina cribrosa. Auf den temporalen Abschnitt des Fasciculus opticus beschränkte Opticusatrophie. Im Bereich des atrophischen Anteils des Sehnerven liegt in einem Abstand von 3 bis 12 mm hinter der Lamina cribrosa ein Netzwerk von weitlumigen, dünnwandigen intraseptalen Blutgefäßen, die teilweise mit Erythrozyten gefüllt sind (Abb. 5). Keine Verbreiterung der bindegewebigen Septen im Atrophiebereich.

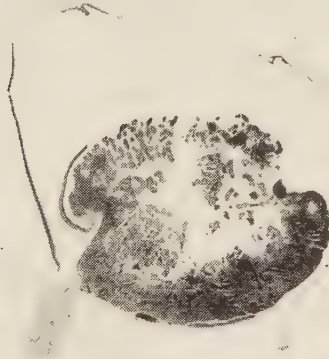


Abb.4: Am temporalen hinteren Augenpol gelegenes, teilweise mit Rosettenbildungen differenziertes Retinoblastom (Fall Nr. 131/66). Partielle temporale Opticusatrophie. Dilatierte kapillarartige, intraseptale Blutgefäße im atrophischen Opticusabschnitt, 3 - 5 mm hinter der Lamina cribrosa. HE-Färbung.



Abb. 5: Ausschnittvergrößerung aus Abb.4. Im Bereich der temporalen Opticusatrophie weitlumige, dünnwandige Blutgefäße innerhalb der Septen des Fasciculus opticus. Keine Vermehrung des septalen Bindegewebes im Atrophiebereich. HE-Färbung.

Fall Nr. 195/69:

3 Jahre altes männliches Kleinkind mit bis zu 40 mm Hg applanatorisch erhöhtem intraocularem Druck. Weitere anamnestische Daten waren nicht verfügbar (von auswärts eingesandter Bulbus).

Pathologisch-anatomischer Befund:

Bis zu 2/3 den Bulbus ausfüllendes, wenig differenziertes Retinoblastom, das die Papille bedeckt. Vereinzelt Ansatz zu Rosettenbildungen. Mäßig excavierte Lamina cribrosa ohne

Tumordinfiltration in die Papille. Im retrolaminaren Anteil des Fasciculus opticus weitleumige, dünnwandige Blutgefäße in den bindegewebsarmen Septen des Sehnerven.

Fall Nr. 403/69:

1 1/2-jähriges männliches Kleinkind, bei dem seit 1 Jahr ein Strabismus convergens beobachtet worden war. Einige Tage vor der stationären Aufnahme fiel eine rechtsseitige Bindehautreizung und ein heller Pupillenreflex auf. Der Augeninnendruck betrug bei der Narkoseuntersuchung an diesem Auge 40 mm Hg.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Den Bulbus praktisch ausfüllendes, nicht differenziertes Retinoblastom. Deutliche Excavation der Lamina cribrosa. Tumordinfiltration in die Papille bis zur Lamina cribrosa. Dahinter weite, dünnwandige, wenig blutgefüllte Gefäße, in den zarten bindegewebigen Septen.

Fall Nr. 196/72:

5 Jahre alter männlicher Patient, bei dem 3 Monate vorher eine Leukokorie und Sehverschlechterung am linken Auge aufgefallen war. Von nasal her reichte ein großer Tumor bis an die Linsenhinterfläche; in der temporalen anliegenden Netzhaut bestanden 10 kleine Satellitentumoren im Netzhautniveau.

Pathologisch-anatomischer Befund:

23,5 x 22 x 21 mm messender Bulbus, der zur Hälfte von einem nicht differenzierten Retinoblastom ausgefüllt wird, das breitflächig in die Aderhaut eingebrochen ist. Deutlich excavierte Lamina cribrosa. Kein Tumoreinbruch in den Fasciculus opticus. Hinter der Lamina cribrosa dichte Ansammlung weitlumiger, dünnwandiger Blutgefäße in den Septen des Fasciculus opticus.

Fall Nr. 761/73:

(Vgl. Abbildungen bei STEFANI, 1975, und Fall Nr. 14 bei STEFANI, 1976).

16-jähriger männlicher Patient, der eine Woche vor der stationären Aufnahme eine erhebliche Reduzierung der Sehschärfe des linken Auges feststellte. Ophthalmoskopisch zeigte sich eine tumorartige Netzhautabhebung, die dem Bild eines M.COATS ähnelte. Der Augeninnendruck betrug 42 mm Hg. Weil ein maligner Tumor nicht sicher ausgeschlossen werden konnte, erfolgte die Enukleation.

Pathologisch-anatomischer Befund:

23,5 x 23,5 x 23,5 mm messender Bulbus. Diffuses, relativ flaches, undifferenziertes Retinoblastom. Oberflächliches Einwachsen des Tumors in die Papille. Fibrovaskuläre Membran auf der Irisvorderfläche im Sinne von Neovaskularisationen. Excavierte Lamina cribrosa. Im retrolaminaren Opticusabschnitt um die Zentralgefäße herum deutlich erweiterte, dünnwandige Blutgefäße.

Fall Nr. 804/73:

5 Monate altes männliches Neugeborenes, bei dem im 4. Lebensmonat eine Leukokorie am linken Auge aufgefallen war.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Breites, teilweise differenziertes Retinoblastom mit partieller Netzhautabhebung (Abb. 6). Tumordinfiltration bis zur excavierten Lamina cribrosa (Abb. 7). Dichte, weitlumige, dünnwandige Blutgefäße zwischen der Lamina cribrosa und der Eintrittsstelle der A.centralis retinae in den Fasciculus opticus. Im unmittelbaren retrolaminaren Bereich mehr zentrale Lokalisation der Gefäßveränderungen und in den hinteren Abschnitten (Abb. 8 und 9) mehr in den oberen Anteilen des Sehnerven.

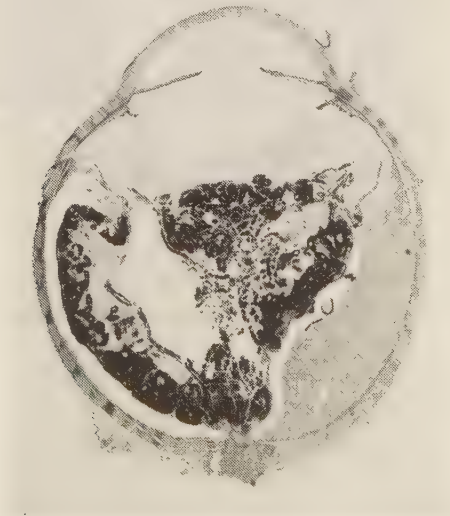


Abb.6: Fall Nr.804/73. Breites Retinoblastom mit begleitender Netzhautablösung. Excavierte Lamina cribrosa. Tumordinfiltration in die Papille. Weitlumige, dünnwandige Blutgefäße im retrolaminaren Sehnervenabschnitt.

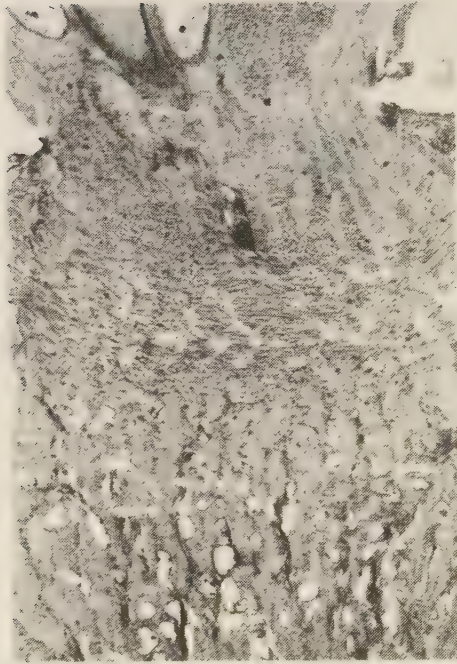


Abb.7: Ausschnittsvergrößerung des prae- und postlaminaren Sehnervenabschnitts. Tumorinfiltration bis in die excavierte Lamina cribrosa. Weitlumige, dünnwandige Blutgefäße in den bindegewebigen Septen hinter der Lamina cribrosa. HE-Färbung.

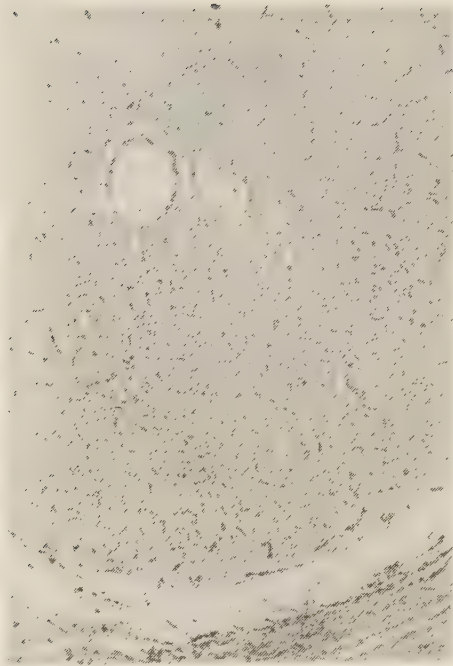


Abb.8: Ausschnitt aus dem Querschnitt durch den Fasci-
culus opticus etwa 10 mm hinter der Lamina cribrosa.
Partielle Opticusatrophie im oberen Querschnittsbereich
mit weittumigen, dünnwandigen Blutgefäßen im Atrophie-
bereich. HE-Färbung.

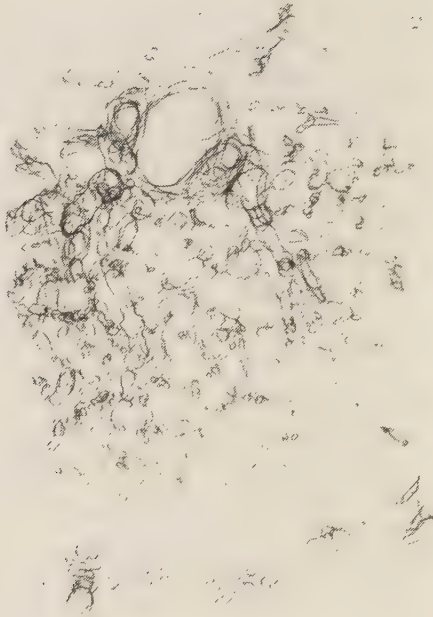


Abb. 9: Zeichnerische Rekonstruktion der weitleumigen Blutgefäße anhand von 200 in Serie geschnittenen, 6 μ dicken Paraffinschnitten aus der Ebene der Abb. 8.

Eine zeichnerische Rekonstruktion der erweiterten, dünnwandigen intraseptalen Blutgefäße im Bereich 10 mm hinter der Lamina cribrosa demonstriert eine sektorförmige Ausbreitung der

Veränderung, die ihre Basis an den Zentralgefäßen hat. Eine Verbindung mit der Zentralarterie konnte nicht festgestellt werden; vielmehr scheinen Verbindungen mit venösen Gefäßen zu bestehen. Eine Verbindung zu pialen Gefäßen wurde ebenfalls nicht eindeutig nachgewiesen, obwohl in diesen Serienschnitten der Eindruck von Verbindungen entstand.

Fall Nr. 263/74:

3-jähriges weibliches Kleinkind, bei dem 6 Monate vor der Aufnahme ein rechtsseitiges Schielen behandelt wurde und 6 Wochen vor der Klinikseinweisung eine Trübung in der Pupillenebene festgestellt wurde.

Pathologisch-anatomischer Befund:

20 x 20 x 19 mm messender Bulbus, der in der nasalen Hälfte von einem nicht differenzierten Retinoblastom ausgefüllt ist. Reste des primären Glaskörpers in Form einer Bergmeister-schen Papille. Gering excavierte Lamina cribrosa. Nur auf den nasalen Abschnitt beschränkte umschriebene Ansammlung weitelumiger, dünnwandiger intraseptaler Blutgefäße in der retrolaminaren Region.

Fall Nr. 350/74:

2 Monate altes weibliches Neugeborenes, bei dem seit 1 Woche eine rechtsseitige Leukokorie festgestellt worden war.

Pathologisch-anatomischer Befund:

Fast den gesamten Glaskörperraum ausfüllendes, wenig differenziertes Retinoblastom ohne Infiltration in die Papille. Deutlich excavierte Lamina cribrosa, hinter der weitlumige dünnwandige Blutgefäße in den Septen des Opticus liegen.

Fall Nr. 883/74:

2 1/2-jähriges weibliches Kleinkind, das seit 1 Jahr Reizerscheinungen am linken Auge gezeigt hatte. Bei der Aufnahme bestand ein diffuses Epitheloedem mit Rubeosis iridis.

Pathologisch-anatomischer Befund:

21 x 21 x 21 mm messender Bulbus. Tumoröse Verdickung der gesamten Netzhaut durch ein nicht differenziertes Retinoblastom mit totaler Netzhautabhebung. Deutliche Excavation der Lamina cribrosa. Deutliche Opticusatrophie. Vorwiegend im nasalen retrolaminaren Opticusabschnitt weitlumige, dünnwandige intraseptale Blutgefäße.

4.3. Befunde bei Neugeborenen ohne Augenerkrankung

Bei den 19 zum Vergleich zur Verfügung stehenden Autopsiefällen (38 Bulbi von Neugeborenen) fanden sich in einem Fall vergleichbare, weitlumige, dünnwandige intraseptale Blutgefäße im Fasciculus opticus (Fall Nr. 1149/77); auffallend war in diesem Fall die enorme Blutfülle der intrafasciculären Blutgefäße, die auch in allen übrigen Augenabschnitten mit einer gleichzeitigen Dilatation der Gefäße nachweisbar war. In diesem Fall handelte es sich um einen intrauterinen Fruchttod, dessen Ursache nicht eindeutig abgeklärt werden konnte. Möglicherweise hatte eine Fruchtwasseraspiration bestanden.

4.4. Befunde an glaukomatösen Augen von Erwachsenen

Von 146 postentzündlichen, posttraumatischen und postthrombotischen Glaukomaugen fand sich nur in einem Fall eines Neovaskularisationsglaukoms (postthrombotisches Glaukom) bei einem 55-jährigen männlichen Patienten ein ähnliches Bild von weitleumigen, dünnwandigen Blutgefäßen in relativ breiten bindegewebigen Septen.

Auffallend im Vergleich zu den kindlichen Opticusatrophien war in allen Erwachsenenfällen die erhebliche Zunahme von Kollagen in den bindegewebigen Septen, die auch in atrophischen Sehnerven der Kinder nie beobachtet wurde.

4.5. Befunde an hochmyopen Augen

19 hochmyope Augen zeigten keine Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus. In keinem Fall bestand eine SCHNABELsche cavernöse Opticusatrophie.

4.6. Befunde an mikrophthalmischen Bulbi

Unter den 11 mikrophthalmischen Augen wurden ebenfalls keine Gefäßveränderungen beobachtet. Es bestanden keine Anomalien im Bereich des Sehnerven.

5. FÄLLE AUS DER LITERATUR

Die erste Mitteilung einer auffälligen Ansammlung dilatierter, teilweise bluthaltiger Gefäßquerschnitte in den normalen bindegewebigen Septen des proximalen Fasciculus opticus stammt von KOYANAGI (1929). Er fand sie bei einem 8 Monate alten Neugeborenen, das wegen eines Retinoblastoms enukleiert worden war. In seiner Abbildung 1 ist deutlich eine excavierte Lamina cribrosa als Ausdruck einer intraocularen Drucksteigerung erkennbar, die er jedoch im Text nicht erwähnt. Die Abbildungen der Gefäßveränderungen entsprechen genau denen des hier bearbeiteten Materials der Universitäts-Augenklinik München. KOYANAGI vermutete Verbindungen zwischen den Pialgefäßen und der Zentralvene.

SPENCER (1972) demonstrierte gleichartige erweiterte Blutgefäße im Fasciculus opticus eines 3 Monate alten weiblichen Neugeborenen, bei dem beidseits ein Hydrophthalmus im Rahmen einer Retinopathia praematurorum bestanden hatte. Die Augeninnendruckwerte lagen bis 40 mm Hg. SPENCER fügte diesen Fall in einen Bericht über primäre Tumoren des Sehnerven ein.

GASS (1974) bildet diesen Fall von SPENCER in seinem Atlas der Differentialdiagnose intraocularer Tumoren ab.

SPENCER zitiert zwei weitere Beobachtungen, die nicht veröffentlicht worden sind. Die eine stammt von COGAN (1971), der gleichartige Gefäßveränderungen im Fasciculus opticus eines Auges beobachtete, das wegen eines Retinoblastoms enukleiert worden war. Die andere Beobachtung stammt von JOHNSON (1971); hier handelte es sich um das Auge eines 3 Monate alten männlichen Neugeborenen, das wegen Leukokorie bei zahlreichen anderen Fehlbildungen enukleiert worden war.

Zwei weitere Beobachtungen werden von VRABEC (1976) in einer Arbeit über Papillenexkavationen erwähnt. Er fand in 2 hydrophthalmischen Augen erweiterte Arteriolen, die von der septo-meningealen Zirkulationsseite her in den Opticus eindrangten. Besonders auffallend erschien ihm die Tatsache, daß diese weiten Arteriolen eine normale nervale Gefäßversorgung in den Silberimprägnationen seiner Schnitte zeigten.

3 weitere Beobachtungen stammen von TARKKANEN und MERENMIES (1976). Diese Autoren sahen identische Gefäßdilatationen im proximalen Fasciculus opticus bei Fällen, die gleichzeitig eine PETERSsche Anomalie aufwiesen. Ihr Fall 1 war ein 6 Monate altes weibliches Neugeborenes, das klinisch ein Glaukom zeigte. Im Fall 2 handelte es sich um eine 27-jährige Patientin, ebenfalls mit Glaukom und im Fall 3 um ein 6 Monate altes weibliches Neugeborenes, bei dem die Veränderungen in dem enukleierten hydrophthalmischen Auge vorlagen. TARKKANEN und MERENMIES deuten diese Veränderung als weitere mesodermale

Anomalie im Rahmen der PETERSschen Defektbildung und betrachten sie als weiteren Hinweis für die mesodermalen Theorien, die für die Entstehung der PETERSschen Anomalie diskutiert werden.

6. DISKUSSION

Die herausragende morphologische Gefäßveränderung im proximalen Fasciculus opticus der untersuchten enukleierten Augen bestand in einer deutlichen Kapillardilatation und erhöhten räumlichen Dichte dieser dilatierten Gefäße. Das Bild glich histologisch einem Angioma racemosum. Unter den untersuchten Vergleichsfällen ohne Glaukom befand sich eines, das nach intrauterinem Fruchttod auffallend ähnliche hyperämische und erweiterte Kapillaren in der proximalen Fasciculus opticus-Region zeigte. Bei diesem waren jedoch alle Kapillarabschnitte des Auges deutlich dilatiert. Eine allgemeine Hyperämie als Folge der durchgeführten Enukleation lag in den untersuchten Glaukomaugen nicht vor; im Gegenteil waren die uvealen Gefäßabschnitte in der Regel auffallend wenig gefüllt.

Als Gefäßtumor, wie GASS (1974) diese Ansammlungen erweiterter Kapillaren aufführt, läßt sich der Befund nicht erklären, weil die normale Struktur der Septen des Fasciculus opticus erhalten war und die Gefäße innerhalb dieser Septen angeordnet lagen. Außerdem spricht der Hinweis von VRABEC (1976), daß in den beiden von ihm beobachteten Fällen eine normale nervale Gefäßversorgung im Bereich der Dilatationen bestanden hatte, gegen diese Deutung.

Ein Zusammenhang mit einer Anomalie, wie von TARKKANEN und MERENMIES (1976) angenommen wurde, ließ sich an diesem Material, insbesondere in den Fällen mit Retinoblastom, nicht erkennen.

Die Rekonstruktion des Verlaufes der erweiterten Gefäße im Fasciculus opticus über eine kurze Strecke scheint den Befund von KOYANAGI (1929) zu bestätigen, daß hier Verbindungen zwischen Pialgefäßen und der Zentralvene vorliegen. Eine praestenotische Erweiterung der Kapillaren im Einzugsbereich einer großen Vene kommt als Erklärung nicht infrage, weil damit eine Erhöhung des Gewebsdruckes verbunden sein müßte, der nach experimentellen Untersuchungen (ERNEST und POTTS, 1968) jedoch bei akutem Augeninnendruckanstieg nicht gefunden wird. Experimentelle Untersuchungen mit fluoreszenz-angiographischen Methoden haben sowohl bei Menschen wie auch bei Versuchstieren gezeigt, daß intraoculare Druckerhöhungen von einer deutlichen Reduzierung der Aderhautperfusion besonders in der peripapillären Aderhaut begleitet sind (HAYREH und PERKINS, 1971; BLUMENTHAL et al., 1970 und 1971; BOYD und ROSEN, 1970). Nach NAGASUBRAMANIAN et al., 1977, führen Druckerhöhungen über 30 mm Hg bevorzugt zu Perfusionsänderungen in der Aderhaut und deutlich weniger in der Netzhaut. FRANÇOIS und NEETENS (1974) haben einen Shunt-Mechanismus

zwischen retinalen und ciliaren Gefäßen auf der Ebene der Pialgefäße angenommen. Nachdem die Ciliararterien wie die A. centralis retinae Endarterien sind, nähert sich die Reduzierung des durchströmenden Blutvolumens im ciliaren und retinalen Kreislauf mit Erhöhung des intraocularen Druckes allmählich aneinander an, bis bei Erreichen des systolischen Blutdruckes beide Gefäßsysteme kollabieren. Es wäre denkbar, daß bereits auf niedrigeren intraocularen Druckhöhen haemodynamische Änderungen im Ciliarkreislauf auftreten, die über Pialgefäße und anastomosierende intrafasciculäre Kapillaren zur Zentralvene fortgeleitet werden. Daß haemodynamische Veränderungen bei akutem Druckanstieg sich im Sinne einer Ischämie im Fasciculus opticus manifestieren, ist experimentell von ZIMMERMAN et al. (1967) an Eulenaffen gezeigt worden. In diesen Experimenten waren ausgedehnte ischämische Veränderungen im retrolaminaren Fasciculus opticus bis 6 mm von der Lamina cribrosa entfernt nachweisbar. In einem Fall wurde eine ausgedehnte Kapillarerweiterung mit kleinen Blutungen in dieser Region beobachtet.

Die Tatsache, daß mit einer relativen Häufigkeit dilatierbare Kapillaren im Fasciculus opticus von Augen mit kindlichem Glaukom gefunden wurden, die in einem Vergleichsmaterial von glaukomatösen Augeninnendrucksteigerungen bei Erwachsenen nur in einem Fall vorkam, spricht dafür, daß zusätzliche Faktoren berücksichtigt werden müssen. Ein möglicher Faktor könnte die auffallend geringe bindegewebige Reaktion in den Septen des Fasciculus opticus beim kindlichen Glaukom sein.

In zwei Fällen (131/66; 804/73) war die Kapillardilatation auf einem umschriebenen, atrophischen Bezirk im Fasciculus opticus beschränkt. Die Frage, ob die Atrophie sekundär zu ischämischen Vorgängen im Bereich eines haemodynamisch veränderten Gefäßareals zu sehen ist, oder ob Kapillaren in einem bindegewebsarmen atrophischen Bereich besser dilatierbar sind, läßt sich hier nicht entscheiden.

Möglicherweise kommen anatomische Varianten des Gefäßverlaufes und der Anastomosierungen zusätzlich hinzu. Für solche anatomischen Varianten spricht die Tatsache, daß nicht bei allen kindlichen Glaukomen Kapillardilatationen aufgetreten waren, auch wenn erhebliche intraoculare Druckhöhen erreicht worden waren und eine ausgedehnte Excavation der Lamina cribrosa bestand. Hierfür spricht außerdem die geringe Zahl der in der Literatur beschriebenen vergleichbaren Fälle.

7. ZUSAMMENFASSUNG

An histologischen Schnittpräparaten von Augen, die wegen eines Hydrophthalmus (23 Fälle) bzw. eines Retinoblastoms (59 Fälle) enukleiert worden waren, wurde nach Gefäßveränderungen im proximalen Fasciculus opticus gesucht. Zum Vergleich dienten wegen eines Sekundärglaukoms bei Erwachsenen enukleierte Augen (146 Fälle) und bei der Autopsie Neugeborener entnommene Bulbi (19) sowie 19 myope und 11 mikrophthalmische Augen. Als auffallender Gefäßbefund zeigten sich bei 6 der hydrophthalmischen Augen und bei 11 Augen mit Retinoblastom und gleichzeitigen Zeichen eines intraocularen Druckanstieges im proximalen Fasciculus opticus intraseptale erweiterte, dünnwandige Gefäße, die so dicht gelagert waren, daß teilweise das Bild eines Angioma racemosum bestand. Nur in 2 Fällen der Vergleichsgruppen fanden sich ähnliche Bilder (1 Fall eines intrauterinen Fruchttodes, 1 Sekundärglaukom eines Erwachsenen).

Die in der Literatur mitgeteilten vergleichbaren Veränderungen wurden ausschließlich bei gleichzeitig bestehendem kindlichen Glaukom beschrieben; einen Zusammenhang mit dem bestehenden Glaukom hatten die Autoren nicht diskutiert. Als wahrscheinliche Ursache der Gefäßveränderungen werden haemodynamische Gründe diskutiert, wobei sowohl der gegenüber dem Erwachsenen niedrige arterielle Blutdruck als auch

anatomische und morphologische Besonderheiten von Bedeutung sind.

LITERATURVERZEICHNIS

ABELSDORF, G.:

Sehnerv.

In: F.HENKE und O. LUBARSCH (Hrsg.):

Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. Bd. XI₁, S.695-742, J.Springer, Berlin, 1928.

ALM, A., BILL, A.:

Ocular and optic nerve blood flow at normal and increased intraocular pressures in monkeys (macaca iris): A study with radioactively labelled microspheres including flow determinations in brain and some other tissues.

Exp.Eye Res. 15:15-29 (1973).

BARKAN, O.:

Pathogenesis of congenital glaucoma, gonioscopic and anatomic observations of the anterior chamber in the normal eye and congenital glaucoma.

Am.J.Ophthal. 40:1-11 (1955).

BECKER, B., SHAFFER, R.N.:

Diagnosis and therapy of the glaucomas.

Ed. 2, St.Louis, the C.V. Mosby, 1965.

BLUMENTHAL, M., BEST, M., GALIN, M.A., TOYOFUKU, H.:

Peripapillary choroidal circulation in glaucoma.

Arch.Ophthal. 86:31-38 (1971).

BLUMENTHAL, M., GITTER, K.A., BEST, M., GALIN, M.A.:

"Proc.Int.Symp. Fluorescein Angiography, Albi, 1969".

p.204, S.Karger, Basel, 1971.

BLUMENTHAL, M., GUTTER, K.A., BEST, M., GALIN, M.A.:

Fluorescein Angiography during induced ocular hypertension in man.

Amer.J.Ophthal. 69:39-43 (1970) .

BOYD, T.A.S., ROSEN, E.S.:

A new method of clinical assessment of an intraocular pressure sensitive ischaemic mechanism in glaucoma.
Canad.J.Ophthalmol. 5:12-15 (1970).

COGAN, D.G. (1971)

zit. bei SPENCER (1972).

COSTENBADER, F.D., KWITKO, M.L.:

Congenital glaucoma: an analysis of seventy seven consecutive eyes.

J.of Pediat.Ophthalmol. 4:9 (1967).

CRISTINI, G.:

Common pathological basis of nervous ocular symptoms in chronic glaucoma.

Brit.J.Ophthalmol. 35:11-20 (1951).

DAVSON, H.:

Physiology of the cerebrospinal fluid.

p. 235, 341-352 (1967).

DUANE, T.D., JAEGER, E.A.:

Glaucoma and ocular circulation: Theories of field loss.
Surv.Ophthalmol. 15:364-369 (1971).

DUKE-ELDER, Sir St.:

System of Ophthalmology, Vol. III, p. 119

Kimpton, London, 1963.

ERNEST, J.T.:

Pathogenesis of glaucomatous optic nerve disease.

Trans.Am.Ophthalmol.Soc. 73:366-388 (1975).

ERNEST, J.T., POTTS, A.M.:

Pathophysiology of the distal portion of the optic nerve.

I. Tissue pressure relationships.

II. Vascular relationships.

Amer.J.Ophthalmol. I: 66:373-380 (1968); II: 66:380-387 (1968).

ERNEST, J.T., POTTS, A.M.:

Pathophysiology of the distal portion of the optic nerve.

IV. Local temperature as a measure of blood flow.

Amer.J.Ophthalm. 72:435-444 (1971).

FINKE, J.:

Ophthalmodynamographie.

II. Internationales Symposium, 13.-14.10.1972.

Schattauer-Verlag, Stuttgart, 1972

FRANCOIS, J., NEETENS, A.:

Functional importance of the anterior optic nerve supply.

Ophthalmologica, Vol. 168, 122-127 (1974).

GASS, J.D.M.:

Differential diagnosis of intraocular tumors. (A stereoscopic presentation).

The C.V. Mosby, St. Louis, p.302-306, 1974.

GODER, G.:

The capillaries of the optic nerve.

Am.J.Ophthalm. 77:684-689 (1974).

GODER, G.:

The relation between stratified sclerosis of the temporal artery and the vascular pseudoneuritis of the optic nerve.

Vascular diseases of optic nerve. Internat.Symp. Catania, 23.-25.Jan. 1975, p. 405-407 (1975).

GOLDSTEIN, J.E., PECON, J.D., COGAN, D.G.:

Intraocular pressure and ophthalmodynamometry.

Arch.Ophthalm. 74:175-176 (1965).

GRAEFKE, A. von:

Vorläufige Notiz über das Wesen des Glaukoma.

Archf.Ophthalm. 1:371-382 (1854).

HAMARD,H., SARAUX,H., BONNET,M., DUROS,D., IBA-ZIZEN,M.Th.,
CABANOS,E.A.; DELECOURT,M.:

Vascularisation arterielle macroscopique du trone du nerf
optique chez l'homme.

J.Fr.Ophtalmol. 1:21-30 (1978).

HAMASAKI,D.T., FUJINO,T.:

Effect of intraocular pressure on ocular vessels: Filling
with India ink.

Arch.Ophthal. 78:369-379 (1967).

HARLEY,D.R.:

Pediatric Ophthalmology.

W.B.Saunders Comp. Philadelphia, 1975.

HAYREH,S.S.:

The central artery of the retina. Its role in the blood
supply of the optic nerve.

Brit.J.Ophthal. 47:651-663 (1963).

HAYREH,S.S.:

Blood supply and vascular disorders of the optic nerve.
Proc.of the Second William MacKenzie Memorial Symp. held
in Glasgow, 7-10th Sept. 1971.

in: CANT,J.S., (Ed.) : The optic nerve.

H.Kimpton, London, 59-67, 1972.

HAYREH,S.S.:

Anterior ischemic optic neuropathy.

Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York, 1975.

HAYREH,S.S.:

The pathogenesis of optic nerve lesions in glaucoma.

Trans.Amer.Acad.Ophthal.Otolaryngol. 81:197-213 (1976).

HAYREH,S.S., PERKINS,E.S.:

"Proc.Int.Symp. Fluorescein Angiography, Albi, 1969"

S.Karger, Basel, p. 323 (1971).

HENKIND,P., LEVITZKY,M.:

Angioarchitecture of the optic nerve.

Amer.J.Ophthal. 68:979-996 (1969).

HETHERINGTON jr.J., SHAFFER,R.N.:

Tonometry and tonography in congenital glaucoma.

Invest.Ophthal. 7:134-137 (1968).

ISHIKAWA,F.:

Experimentelles Glaukom beim Hunde mit besonderer Rücksicht auf Sehnervenerkrankungen.

Albr.v.Graefes Arch.klin.exp.Ophthal. 124:3-443 (1930).

JOHNSON,B.L. (1971):

zit bei SPENCER (1972).

KHODADOUST,A.A., ZIAI, M., BIGGS,S.L.:

Optic disc in normal newborns.

Amer.J.Ophthal. 66:502-504 (1968)

KOYANAGI,Y.:

Ein Fall von angiomatöser Kavernenbildung im Sehnerven.

Klin.Mbl.Augenheilk. 83:550-555 (1929).

KRIEGELSTEIN,G.K., BRETHFELD,V., COLLANI,E. von:

Vergleichende Tonometrie mit lageunabhängigen Handapplanations-tonometern.

Albr.v.Graefes Arch.klin.exp.Ophthal. 199:191-113 (1976).

KURZ,O.:

Vascular Opticopathy.

Doc.Ophthalmologica, Dr.W.Junk, Den Haag, 26:582-591 (1969).

KWITKO,L.M.:

Glaucoma in infants and children (1973).

Appleton-Century Crofts, New York, 1973.

LAMPERT,P.W., VOGEL,M.H., ZIMMERMAN,L.E.:

Pathology of the optic nerve in experimental acute glaucoma.

Electron microscopic studies.

Invest.Ophthal. 7:119-312 (1968).

LEVY, S.N.:

The effects of elevated intraocular pressure on slow axonal protein flow.

Invest.Ophthalmol. 13:691-695 (1974).

LEYDHECKER, W.:

Glaukom (1960).

LIEBERMAN, M.F., MAUMENEE, A.E., GREEN, W.R.:

Histologic studies of the vasculature of the anterior optic nerve.

Amer.J.Ophthal. 82:405-423 (1976).

LIEBERMAN, F.M., SHAHI, A., GREEN, W.R.:

Embolic ischemic optic neuropathy.

Amer.J.Ophthal. 86:206-210 (1978).

LINDBERG, R., WALSH, F.B., SACKS, J.G.:

Neuropathology of vision. An atlas.

Lea and Febiger, Philadelphia, 1973.

MAUMENEE, A.E.:

The pathogenesis of congenital glaucoma. A new Theory.

Trans.Am.Ophthal.Soc. 56: 507-570 (1958).

MAUMENEE, A.E.:

Further observations on the pathogenesis of congenital glaucoma.

Trans.Am.Ophthal.Soc. 60: 140-162 (1962).

NAGASUBRAMANIAN, S., PERKINS, E.S., GLOSTER, J.:

Combined reflectometric and photographic study of the retinal and choroidal circulation at raised intraocular pressure (preliminary report).

Trans.Ophthal.Soc.U.K. 97:177-184 (1977).

NEETENS, A.:

Autoregulation of the blood supply to the anterior optic nerve and lamina cribrosa.

Trans.Ophthal.Soc.U.K. 97:168-176 (1977).

SCHWARTZ,B.:

New techniques for the examination of the optic disc and their clinical application.

Trans.Amer.Acad.Ophthal.Otolaryngol. 81:227-237 (1976).

SEEFELDER,R.:

Klinische und anatomische Untersuchungen zur Pathologie und Therapie des Hydrophthalmus congenitus (I.Teil, II.Teil).

Graefes Arch.Ophthal. I:63:205-280; II: 63:481-556 (1906).

SEITZ,R., SAUTTER,H.:

Morphologische Untersuchungen zum Feinbau der terminalen Strombahn im papillennahen Sehnervenabschnitt.

Ophthalmologica, 141:17-32 (1961).

SHAFFER,R.N.:

New concepts in infantile claucoma.

Can.J.Ophthal. 2:243-248 (1967).

SHAFFER,R.N., HETHERINGTON,jr.J.:

The glaucomatous disc in infants, a suggested hypothesis for disc cupping.

Trans.Am.Acad.Ophthalmolog. Otolaryngol. 73:929-935 (1969).

SHAFFER,N.R., WEISS,I.D.:

Congenital and pediatric glaucomas

C.V. Mosby, St.Louis, 1970.

SPAETH,L.G.:

Fluorescein Angiography: its contributions towards understanding the mechanisms of visual loss in glaucoma.

Trans.Am.Ophthal,Soc. 73:491-553 (1975).

SPENCER,W.H.:

Primary neoplasms of the optic nerve and its sheaths:

Clinical features and current concepts of pathogenetic mechanisms.

Trans.Amer.Ophthal.Soc. 70:490-528 (1972).

SQUIRE,C.:

The use of alpha chymotrypsin in infants and children.
Am.J.Ophthal. 54:95-101 (1962).

STEFANI,F.H.:

Das Retinoblastom als diagnostisches Problem bei einem
16-jährigen.

Klin.Mbl.Augenheilk. 166:216-220 (1975).

STEFANI,F.H.:

Maligne Tumoren bei Angehörigen von Retinoblastompatienten.
Klin.Mbl.Augenheilk. 168:716-718 (1976).

STEFANI,F.H.:

Als Retinoblastom fehldeutbare Veränderungen.
Augenärztl.Fortbildung, Jahreskurs für die praktische
Augenheilkunde. Bd. 4, Teil 4, 405-420, 1977.
Urban und Schwarzenberg, München, Wien, Baltimore.

F.H.STEFANI, W.A. LASZCZYK:

Vitreoretinal reactions and persistent hyaloid vessels.
Brit.J.Ophthalmol. 60:829-834 (1976).

TARKKANEN,A., MERENMIES,L.:

Abnormal vascularisation of the posterior eye in Peter's
anomaly.

In: J.FRANCOIS (Hrsg.): 5th Congress of the European
Society of Ophthalmology, Hamburg, 5th-9th April 1976.
Enke, Stuttgart, 1978: Blood Circulation in the uvea, the
retina and the optic nerve. Physiology and Pathology,
p. 87-91.

ULRICH,W.-D.:

Grundlagen und Methodik der Ophthalmodynamometrie, Ophthalmo-
dynamographie, Temporalisdynamographie.

Abhandlungen auf dem Gebiet der Augenheilkunde, Sammlung von
Monographien, Bd. 44.

VEB, G.Thieme, Leipzig, 1976.

VRABEC,F.:

Glaucomatous cupping of the human optic disc.

Albr.v.Graefes Arch.klin.exp.opthalm. 198:223-234 (1976).

WORST,J.G.F.:

Congenital glaucoma: remarks on the aspect of chamber angle, ontogenetic and pathogenetic background and mode of action of goniotomy.

Invest.Ophthalm. 7:127-134 (1968).

ZIMMERMAN,L.E., de VENECIA,G., HAMASAKI,D.:

Pathology of the optic nerve in experimental acute claucoma.

Invest.Ophthalm. 6:109-125 (1967).



Lebenslauf

Ich wurde am 6. Juni 1947 als Sohn des Kaufmannes Dimitrios Alexandridis und seiner Ehefrau Vasiliki Alexandridou, geb. Kyriazidou, in Thessaloniki (Griechenland) geboren.

Von 1953 bis 1959 besuchte ich dort die Volksschule. In der Zeit von 1959 bis 1965 war ich Schüler am Amerikanischen Collegium "Anatolia" in Thessaloniki. Anschließend legte ich die griechische Staatsprüfung (entsprechend dem Abitur) ab.

Von Oktober 1965 bis März 1967 studierte ich an der Chemischen Fakultät der Universität Thessaloniki. Im April 1967 begann ich das Studium der Medizin an der Aristotelischen Universität von Thessaloniki, das ich 1972 mit der Note "sehr gut " abschloß.

Ich begann für 3 1/2 Monate meine augenärztliche Ausbildung an der Augenklinik der Universität Thessaloniki unter Professor Dr. Georgiadis. Während meiner anschließenden Militärdienstzeit von Mai 1973 bis November 1975 war ich jeweils 4 Monate an der Internen und Neurologischen Abteilung und 12 Monate an der Ophthalmologischen Abteilung des Militärkrankenhauses von Thessaloniki tätig.

Vom 5. Dezember 1975 bis 5. Dezember 1976 leistete ich pflichtgemäß meine Landarztstätigkeit als Chef einer Sanitätsstation mit 6 Betten in Griechenland ab.

Ab 7. April 1977 konnte ich mit Hilfe eines DAAD-Stipendiums meine Tätigkeit an der Augenklinik der Ludwig Maximilians-Universität München fortsetzen.



